



Комплексная Лучевая Диагностика Гидроцефалий У Детей (Обзор Литературы)

1. Юсупалиева Гулнора
Акмаловна
2. Абзалова Муниса
Якупджановна
3. Хусенов Мухриддин
Матёкубович

Received 2nd Oct 2023,
Accepted 19th Oct 2023,
Online 10th Nov 2023

^{1,2,3} Ташкентский педиатрический
медицинский институт, Республика
Узбекистан, г. Ташкент

Резюме: Актуальность проблемы диагностики и лечения гидроцефалий у детей остаётся важной социально-медицинской проблемой ввиду распространенности патологических состояний в популяции, тяжелых проявлениями заболевания и низкой эффективности применяемых методов лечения. В настоящее время для диагностики гидроцефалии используется широкий спектр инструментальных методов исследования. Возможность ранней неинвазивной диагностики гидроцефалии появилась благодаря активному внедрению в клиническую практику компьютерной томографии (КТ), магнитно-резонансной томографии (МРТ), ультразвуковых методов исследования, в частности, нейросонографии (НСГ) и транскраниальной доплерографии (ТКДГ) сосудов головного мозга.

Ключевые слова: дети, гидроцефалия, нейросонография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография.

Актуальность. Проблема гидроцефалии является одной из важнейших в детской неврологии и нейрохирургии (Богдельников И.В. и соавт., 2011; Jouibari M. et al., 2011; Idowu O., Olumide A., 2011; Yamasaki M. et al., 2012). Частота данной формы церебральной патологии составляет от 0,28 до 3,0 на 1000 новорожденных, а к годовалому возрасту частота выявления заболевания увеличивается до 1%. По данным других авторов ее выявляют у 0,1-2,5% новорожденных.

По данным T. Hannon et al. (2012), из 447247 новорожденных вентрикуломегалия выявлена у 157 (3.6 из 10 000). Гидроцефалия как отдельный синдром составляет до 30% пороков развития головного мозга (Корженевич Р.К., 2017). Высокий удельный вес в структуре заболеваемости и смертности детей с врожденной гидроцефалией предъявляет особые требования к клинической и инструментальной диагностике указанной формы церебральной патологии. В первую очередь, это обусловлено тем, что на разных этапах развития ребенка, страдающего гидроцефалией, формируются различной степени выраженности нарушения со стороны высших корковых и двигательных функций, требующие адекватного лечебного подхода. Однако вопросы визуализации структурных изменений головного мозга как в норме, так и при патологии у детей в литературе освещены недостаточно. В ряде публикаций оценка

диагностики и лечения гидроцефалии носит несистематизированный характер, что зачастую влечет за собой проблему гипердиагностики гидроцефалии. При этом больные, которым ошибочно выставлен данный диагноз, принимают массивную терапию, периодически выполняют дорогостоящие исследования, получают инвалидность, хотя фактически данная патология у них отсутствует. Такая ситуация сложилась вследствие постановки диагноза гидроцефалии на основании только одного из вспомогательных методов исследования, таких как нейросонография, компьютерная томография (КТ) или магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга, при этом пренебрегая клиническими данными.

На современном этапе развития медицины наиболее результативным является комплексное применение качественных и количественных методов оценки различных сторон патологического процесса. В настоящее время для диагностики гидроцефалии используется широкий спектр инструментальных методов исследования. Внедрение в медицинскую практику нейрорадиологических методов исследования, их применение в обследовании детей с патологией нервной системы является большим достижением современной медицинской науки (Dekker G. et al., 2011; Brown T.C., 2012; Zhang B.Y. et al., 2012; Huang W.Y. et al., 2013).

Термин «критическая гидроцефалия», встречающийся в литературе, отображает не столько декомпенсацию клинического течения заболевания, сколько четкую морфометрическую характеристику изменений желудочковой системы мозга и мозгового вещества в целом на НСГ, КТ и МРТ. Основными этиологическими факторами формирования прогрессирующей, критической, в большинстве случаев, декомпенсированной по клиническому течению гидроцефалии неопухолевого генеза у новорожденных и детей первых лет жизни являются: врожденная гидроцефалия как изолированный порок развития нервной системы, так и в сочетании с другими аномалиями головного и спинного мозга; родовая травма, перинатальные гипоксически-ишемические и геморрагические нарушения мозгового кровообращения; воспалительные заболевания центральной нервной системы (ЦНС) как в ante-, так и в постнатальном периоде; частые реоперации, обусловленные дисфункциями ликворорегулирующей системы и/или послеоперационными инфекционно-воспалительными осложнениями; несвоевременное обращение родителей в специализированные нейрохирургические центры или неадекватная коррекция расстройств ликвородинамики. КТ является высокоинформативным методом обследования.

КТ является также методом выбора в критических и неотложных ситуациях (Pomschar A. et al., 2012). Нейросонография является эффективным методом выявления пороков развития головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста. Данные литературы свидетельствуют, что в последние годы удалось значительно улучшить раннюю диагностику и результаты хирургического лечения прогрессирующей гидроцефалии в целом, но, несмотря на это, ведение детей с так называемой критической гидроцефалией остается актуальной медико-социальной проблемой.

В ряде публикаций оценка диагностики и лечения гидроцефалии носит несистематизированный характер, что зачастую влечет за собой проблему гипердиагностики гидроцефалии. При этом больные, которым ошибочно выставлен данный диагноз, принимают массивную терапию, периодически выполняют дорогостоящие исследования, получают инвалидность, хотя фактически данный недуг не имеют. Такая ситуация сложилась вследствие выставления диагноза гидроцефалии на основании только одного из вспомогательных методов исследования, таких как нейросонография, КТ или МРТ головного мозга, при этом пренебрегая клиническими данными. В постановке диагноза гидроцефалии немаловажная роль принадлежит клинической картине. Проводятся также исследование цереброспинальной жидкости, электроэнцефалография, эхоэнцефалография, рентгенография черепа, осмотр

глазного дна, ангиография, пневмоэнцефалография, компьютерная томография. Состояние ликвородинамики можно исследовать с помощью введения контрастного вещества или радионуклидной цистернографии. Всё это предпринимают с целью выявления вызвавшего гидроцефалию основного патологического процесса. Особенно важно своевременно диагностировать прогрессирующую гидроцефалию, вызванную опухолью головного мозга или текущим воспалительным процессом – арахноидитом. Наиболее достоверным объективным признаком повышения внутричерепного давления является состояние дисков зрительных нервов, что определяется при офтальмологическом осмотре. Наличие застойных дисков зрительных нервов на глазном дне является прямым признаком повышения внутричерепного давления, тогда как клинические симптомы только косвенно могут свидетельствовать об этом. Благодаря использованию методов нейровизуализации у детей с врожденной водянкой головного мозга установлен характер наиболее часто встречающихся структурноморфологических изменений головного мозга, сочетающихся с вентрикуломегалией: атрофия коры больших полушарий (49,2%), гипоплазия мозолистого тела (46,2%), перивентрикулярная лейкомаляция (41,4%) и нарушения миелинизации (40%). У детей с врожденной гидроцефалией обнаружена прямая зависимость тяжести нарушений со стороны высших психических и двигательных функций от объема и характера патологических структурноморфологических изменений головного мозга.

Нейросонография - метод, основанный на применении ультразвука. При нейросонографии нет лучевой нагрузки. Исследование не требует предварительной подготовки, наркоза, может проводится повторно в течении одного дня. Информативность нейросонографии у детей раннего возраста, при открытых ультразвуковых окнах (большой родничок) очень высока [Deeg K.H. et al., 1986]. Применение нейросонографии в виде скрининга изучено недостаточно. Следует применять метод ранней постнатальной УЗИ-диагностики в виде скрининг-контроля всех детей первых трех месяцев жизни путем нейросонографии, т.к. этот метод является наиболее приоритетным в данном возрастном периоде. Он не требует применения наркоза, как при компьютерной томографии (КТ) и магнитнорезонансной томографии (МРТ). Применение его не зависит от тяжести состояния больного. Экспозиция ультразвука на головной мозг исчисляется несколькими минутами, поэтому побочные эффекты за столь короткое время, несмотря на прямое воздействие на головной мозг, не успевают развиться. Так, по данным литературы, нейросонография у детей грудного возраста позволяет определить степень гидроцефалии, ее морфологическую форму, уровень окклюзии ликворных путей, сопутствующую патологию, а также оценить эффективность консервативной терапии, своевременно провести хирургическое лечение, оценить эффективность ликворошунтирующих операций, выявить возможные осложнения (Иова А.С. и соавт., 2015).

НСГ позволяет выявить тонкостенные мембраны, фрагментирующие полость желудочков, возникающие преимущественно при поствоспалительной гидроцефалии критической степени [2,5,9]. Ультразвуковое исследование исключительно важно при антенатальной диагностике врожденной гидроцефалии и сопутствующих дефектов невральной трубки, начиная со II триместра беременности. В качестве дополнительного метода исследования в комплексе диагностического обследования новорожденных и детей при критической гидроцефалии применяют транскраниальную доплерографию (ТКДГ) – неинвазивный метод оценки церебральной гемодинамики и внутричерепного давления. При его значительном повышении, характерном для критической гидроцефалии, увеличивается периферическое сопротивление сосудов мозга, 32 уменьшается просвет внутримозговых артерий, что подтверждается уменьшением скорости кровотока, повышением пульсового индекса по данным ТКДГ. Авторы утверждают, что ТКДГ можно применять для оценки эффективности ликворошунтирующих операций, поскольку нормализация пульсового индекса и уменьшение асимметрии мозгового

кровотока являются четкими критериями восстановления перфузионного давления вследствие адекватной хирургической коррекции нарушений ликвороциркуляции, а также ранней диагностики дисфункции ликворосунтирующей системы. Для количественного определения гидроцефалии было предложено много разных методов (большинство из них относятся к начальному периоду использования КТ). Некоторые из них приведены ниже. Рентгенологические признаки хронической гидроцефалии: А. ширина обоих височных рогов ≥ 2 мм (при отсутствии гидроцефалии височные рога должны быть чуть видны), а силвиева и межполушарная щели, а также мозговые извилины не видны или ширина обоих височных рогов ≥ 2 мм и отношение максимальной ширины передних рогов к расстоянию между внутренними костными пластинками на этом уровне $>0,5$. Рентгенограммы черепа изменяются в зависимости от возраста, в котором развилась гидроцефалия: у взрослых отмечается разрушение турецкого седла, усиление пальцевых вдавлений по своду черепа [8,10]. При хронической гидроцефалии на обзорных краниограммах череп имеет вид разбитой меди (некоторые авторы называют это разбитым серебром). Сам по себе этот вид не является признаком повышенного внутричерепного давления, однако, в сочетании с эрозией турецкого седла и не столь значительным на КТ, чем при острой гидроцефалии, увеличением височных рогов, может говорить о повышении внутричерепного давления. Этот признак может наблюдаться и при краниосиностозе. В диагностике гидроцефалии, как и при других органических поражениях мозга, ведущую роль играет компьютерная или магнитно-резонансная томографии, которые позволили изучить структуры головного мозга в морфологическом аспекте. Эти исследования позволяют оценить состояние желудочков мозга и субарахноидальных внутричерепных пространств, их размеры, расположение и деформацию, а также содержание жидкости в толще мозговых вещества. Только на основании этих исследований можно достоверно определить наличие гидроцефалии и ее вид, что определяет тактику лечения. КТ является высокоинформативным методом обследования (Kebede T. et al., 2013).

Недостатками метода является лучевая нагрузка, необходимость проведения наркоза для пациентов раннего возраста, обычно до 3-х лет. КТ и вентрикулография обнаруживают резко увеличенные желудочки мозга, атрофию мозгового вещества. Приведены различные методы измерения системы желудочков по данным КТ, при этом одним из наиболее часто используемых показателей является вентрикулярно/бипариетальный индекс (V/BP ratio) – отношение ширины желудочков, визуализирующихся на срединных срезах, к бипариетальному размеру головы и его модификация – индекс Эванса (Evan's ratio). Так, в соответствии со значениями вентрикуло/бипариетального индекса выделяют гидроцефалию легкую (V/BP 0,26–0,40), средней степени (V/BP 0,41–0,60), тяжелую (V/BP 0,61–0,90) и критическую, экстремальную (V/BP 0,91–1). Вентрикуло/- бипариетальный индекс ниже 0,26 считают нормой [15, 18, 21, 25].

A. Pomschar et al. (2012), изучив 785 детей и подростков от 0 до 17 лет с клиническими проявлениями гидроцефалии, установили характер и типы гидроцефалии. Авторы пришли к выводу, что КТ является методом выбора в критических и неотложных ситуациях. Также, как и при КТ для проведения МРТ у маленьких детей необходим наркоз. Принципиальным отличием изображения при МРТ является возможность проведения сканирования в сагитальной плоскости (плоскость проходит параллельно продольной оси тела, что позволяет диагностировать не только вид и степень выраженности вентрикуломегалии, но и наиболее точно – уровень окклюзии, этиологию заболевания. МРТ наиболее информативна в диагностике перинатальных повреждений ЦНС травматического и гипоксически-ишемического генеза, начальной стадии перивентрикулярного отека, выявлении окклюзионных процессов в области задних отделов III желудочка, водопровода мозга, ликворосодержащих пространств

задней черепной ямки, в том числе ствола мозга [9,11,15]. Гидростатическую характеристику гидроцефалии определяют следующие признаки [5,7]: - обнаруживаемое при КТ увеличение размеров нижних рогов боковых желудочков более чем на 2 см с отсутствием визуализации субарахноидальных пространств конвексительных областей, межполушарной и боковых щелей мозга; - баллоновидное расширение передних рогов боковых желудочков (симптом Мики Мауса) и III желудочка; - перивентрикулярное снижение плотности ткани, фиксируемое при КТ, или повышение сигнала в режиме T-2, отмечаемое при магнитно-резонансной томографии, в результате трансэпендимарного пропитывания или миграции ликвора; - показатели отношения максимальной ширины передних рогов к расстоянию между внутренними костными пластинками на этом уровне, если оно используется самостоятельно: 50% – признак гидроцефалии; - Evan's отношение (отношение ширины передних рогов к максимальному расстоянию между теменными костями): >30%; - на саггитальной МРТ имеется отклонение мозолистого тела кверху. Отличительными признаками наружной доброкачественной гидроцефалии являются: - субарахноидальные пространства увеличены, особенно в области полюсов лобных долей у детей первого года жизни; - желудочки мозга - нормальной величины или несколько расширены; - в отличие от хронических субдуральных гематом содержимое субарахноидальных пространств характеризуется «плотностью» ликвора, фиксируемой на КТ, МРТ и нейросонографии (НСГ); - наружная доброкачественная гидроцефалия обычно спонтанно резорбируется к 2 годам жизни.

Резюмируя, вышеизложенное можно сказать, что наиболее доступными и малотравматичными методами для оценки состояния ликворосодержащих систем являются ультразвуковые исследования. С их помощью удастся получить объемное изображение ликворосодержащих систем и вещества мозга. Ультразвуковая доплерография дает возможность исследовать характеристики мозгового кровотока. Чрезвычайная популярность ультразвуковых исследований (УЗИ) в детском возрасте, в отличие от большинства методов нейровизуализации, обусловлена отсутствием необходимости в абсолютной обездвиженности пациентов. Информативность УЗИ обеспечивается проведением исследования только при открытом родничке и ограничивается возрастом пациента.

Также в настоящее время КТ занимает доминирующее положение среди методов диагностики гидроцефалии. Она позволяет визуализировать мозговое вещество, ликворосодержащие полости, определить форму и выраженность гидроцефалии, характер деформации ликворосодержащих систем, степень декомпенсации ликворо-обращения и причины расстройства циркуляции спинномозговой жидкости. Создается возможность детального анализа признаков диффузного, локального и асимметричного расширения желудочковой системы, проявлений атрофии мозга. Особое внимание уделяется взаимоотношению объемного образования с ликворосодержащими и ликворопро-водящими системами. Определяется форма, локализация, размеры порэнцефалических и внутримозговых кист. КТ позволяет отчетливо определить градиент плотности мозговой ткани в зависимости от размеров ликворных полостей, что способствует выявлению участков пониженной плотности вокруг желудочков мозга (лейкоареоз). С помощью этого метода оценивается состояние борозд, извилин мозга, положение серповидного отростка и намета мозжечка; хорошо визуализируются также асимметрия силвиевых борозд, кистозные изменения субарахноидальных пространств, микрогрия, сужения субарахноидальных и субдуральных пространств.

И надо подчеркнуть тот факт, что наиболее перспективным методом исследования на сегодняшний день является МРТ. Высокая разрешающая способность, возможность получения изображений в различных плоскостях, при отсутствии источника ионизирующего излучения, делают этот метод наиболее информативным в плане выявления патологического процесса,

явившегося первопричиной расстройства ликворообращения. Определяемые, по данным МРТ, форма и выраженность гидроцефалии, уровень окклюзии ликворо-проводящих путей, характер деформации желудочковой системы и субарахноидальных пространств, степень декомпенсации ликворообращения, являются незаменимыми для уточнения этиологии заболевания. В частности, результаты исследования позволяют выявить причину окклюзии водопровода мозга, III и IV желудочков мозга. По МРТ определяются краниовентрикулярные коэффициенты, ширина субарахноидальных щелей, толщина мозгового плаща, степень деформации и дислокации ликворосодержащих систем.

Таким образом, данные литературы свидетельствуют, что в последние годы удалось значительно улучшить диагностику гидроцефалии в целом, но, несмотря на это, ведение детей, а также проведение раннюю диагностику с так называемой критической гидроцефалией остается актуальной медико-социальной проблемой.

Литература:

1. Varagur K, Sanka SA, Strahle JM. Syndromic hydrocephalus. *Neurosurg Clin N Am*. 2022; 33(1):67–79.
2. Duy PQ, Rakic P, Alper SL, Butler WE, Walsh CA, Sestan N, Geschwind DH, Jin SC, Kahle KT. Brain ventricles as windows into brain development and disease. *Neuron*. 2022; 110(1):12–5.
3. Hale AT, Bastarache L, Morales DM, Wellons JC 3rd, Limbrick DD Jr, Gamazon ER. Multi-omic analysis elucidates the genetic basis of hydrocephalus. *Cell Rep*. 2021; 35(5): 109085.
4. Shaheen R, Sebai MA, Patel N, Ewida N, Kurdi W, Altweijri I, Sogaty S, Almardawi E, Seidahmed MZ, Alnemri A, Madirevula S, Ibrahim N, Abdulwahab F, Hashem M, Al-Sheddi T, Alomar R, Alobeid E, Sallout B, AlBaqawi B, AlAali W, Ajaji N, Lesmana H, Hopkin RJ, Dupuis L, Mendoza-Londono R, Al Rukban H, Yoon G, Fageih E, Alkuraya FS. The genetic landscape of familial congenital hydrocephalus. *Ann Neurol*. 2017; 81(6):890–7.
5. Kahle KT, Kulkarni AV, Limbrick DD, Warf BC. Hydrocephalus in children. *Lancet*. 2016; 387(10020):788–99.
6. Ross ME. Unlocking the genetic complexity of congenital hydrocephalus. *Nat Med*. 2020; 6:1682–3.
7. Jaraj D, Rabiei K, Marlow T, Jensen C, Skoog I, Wikkelsø C. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurology*. 2014; 82(16):1449–54.
8. Liew BS, Takagi K, Kato Y, Duvuru S, Thanapal S, Mangaleswaran B. Current updates on idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Asaian J Neurosurg*. 2019; 14(3):648–56.
9. Robinson S. Neonatal posthemorrhagic hydrocephalus from prematurity: pathophysiology and current treatment concepts. *J Neurosurg Pediatr*. 2012;9(3):10.
10. Kammergaard LP, Linnemann M, Tibaek M. Hydrocephalus following severe traumatic brain injury in adults. Incidence, timing, and clinical predictors during rehabilitation. *Neuro Rehab*. 2013; 33(3):473–80.
11. Berns J, Priddy B, Belal A, Seibold D, Zieles K, Jea A. Standardization of cerebrospinal fluid shunt valves in pediatric hydrocephalus: an analysis of cost, operative time, length of stay, and shunt failure. *J Neurosurg Pediatr*. 2021; 27:400–5.
12. Lim J, Tang AR, Liles C, Hysong AA, Hale AT, Bonfield CM, Naftel RP, Wellons JC III, Shannon CN. The cost of hydrocephalus: a cost-effectiveness model for evaluating surgical techniques. *J Neuro:Ped*. 2019; 23(1):109–18.

13. Muir RT, Wang S, Warf BC. Global surgery for pediatric hydrocephalus in the developing world: a review of the history, challenges, and future directions. *Neurosurg Foc.* 2016; 41(5):11.
14. Fame RM, Cortés-Campos C, Sive HL. Brain ventricular system and cerebrospinal fluid development and function: light at the end of the tube: a primer with latest insights. *BioEssays.* 2020; 42(3): e1900186.
15. Fame RM, Lehtinen MK. Emergence and developmental roles of the cerebrospinal fluid system. *Dev Cell.* 2020; 52(3):261–75.
16. Li J, Zhang X, Guo J, Yu C, Yang J. Molecular mechanisms and risk factors for the pathogenesis of hydrocephalus. *Front Genet.* 2022; 12: 777926.
17. Kelly EJ, Yamada S. Cerebrospinal fluid flow studies and recent advancements. *Semin Ultrasound CT MR.* 2016; 37(2):92–9.
18. Karimy JK, Reeves BC, Damisah E, Duy PQ, Antwi P, David W, Wang K, Schiff SJ, Limbrick DD Jr, Alper SL, Warf BC, Nedergaard M, Simard JM, Kahle KT. Inflammation in acquired hydrocephalus: pathogenic mechanisms and therapeutic targets. *Nat Rev Neurol.* 2020; 16(5):285–96.
19. McAllister JP 2nd. Pathophysiology of congenital and neonatal hydrocephalus. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2012; 17(5):285–94.
20. Reeves BC, Karimy JK, Kundishora AJ, Mestre H, Cerci HM, Matouk C, Alper SL, Lundgaard I, Nedergaard M, Kahle KT. Glymphatic System impairment in Alzheimer's disease and idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Trends Mol Med.* 2020; 26(3):285–95.
21. Williams MA, Malm J. Diagnosis and Treatment of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *Continuum (Minneapolis Minn).* 2016; 22:579–99.
22. Wang Z, Zhang Y, Hu F, Ding J, Wang X. Pathogenesis and pathophysiology of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *CNS Neurosci Ther.* 2020; 26(12):1230–40.
23. Authors V. Issue supplement_1: pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. *J Neurosurg Pediatr.* 2014; 14(S1):1–81.
24. Thomale UW, Ginalli G, Kulkarni AV, Al-Hakin S, Roth J, Schaumann A, Buhrer C, Cavalheiro S, Sgouros S, Constanini S, Bock HC. TROPHY registry study design: a prospective, international multicenter study for the surgical treatment of post-hemorrhagic hydrocephalus in neonates. *Child Nerv Syst.* 2019; 35:613–9.
25. Stagno V, Arcas Navarrete E, Mirone G, Esposito F. Management of hydrocephalus around the World. *World Neurosurg.* 2013; 79(2): S23.e17-S23.e20.
26. Warf BC. Comparison of endoscopic third ventriculostomy alone and combined with choroid plexus cauterization in infants younger than 1 year of age: a prospective study in 550 African children. *J Neurosurg.* 2005; 106(6S):475–81.
27. Kulkarni AV, Drake JM, Kestle JRW, Mallucci CL, Sgouros S, Constantini S, Canadian Pediatric Neurosurgery Study Group. Predicting who will benefit from endoscopic third ventriculostomy compared with shunt insertion in childhood hydrocephalus using the ETV Success Score. *J Neurosurg Pediatr.* 2010; 6(4):310–5.
28. Shannon CN, Kr C, Tomycz L, Wellons JC, Tulipan N. Time to first shunt failure in pediatric patients over 1 year old: a 10-year retrospective study. *Pediatr Neurosurg.* 2013; 49(6):353–9.